FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1905 — THÈSE — N° 65

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 30 Novembre 1905, à 1 heure

PAR

L. RONDEAU

Des rapports du Rachitisme Congénital et de l'Achondroplasie

Président : M. BUDIN, *professeur*

Juges MM. BAR, *agrégé*
DEMELIN, *agrégé*
BRINDEAU, *agrégé*

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS
IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
HENRI JOUVE
15, rue Racine, 15

1905

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. DEBOVE.
Professeurs	MM.
Anatomie	P. POIRIER
Physiologie	Ch. RICHET.
Physique médicale	GARIEL.
Chimie organique et Chimie minérale	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et thérapeutique générales	BOUCHARD
Pathologie médicale	HUTINEL. BRISSAUD.
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE
Anatomie pathologique	CORNIL.
Histologie	MATHIAS DUVAL
Opérations et appareils	RECLUS.
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET.
Thérapeutique	GILBERT.
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	BROUARDEL
Histoire de la médecine et de la chirurgie	DEJERINE.
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER.
Clinique médicale	HAYEM. DIEULAFOY. DEBOVE. LANDOUZY.
Maladies des enfants	GRANCHER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	JOFFROY.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER.
Clinique des maladies du système nerveux	RAYMOND
Clinique chirurgicale	LE DENTU. TILLAUX. TERRIER. BERGER.
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique desmaladies des voies urinaires	GUYON.
Clinique d'accouchements	BUDIN. PINARD.
Clinique gynécologique	POZZI.
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON.

Agrégés en exercice.

MM.

AUVRAY	DESGREZ	LAUNOIS	POTOCKI
BALTHAZARD	DUPRE	LEGRY	PROUST
BRANCA	DUVAL	LEGUEU	RENON
BEZANÇON	FAURE	LEPAGE	RICHAUD
BRINDEAU	GOSSET	MACAIGNE	RIEFFEL (chef
BROCA (ANDRÉ)	GOUGET	MAILLARD	des travaux anat)
CARNOT	GUIART	MARION	TEISSIER
CLAUDE	JEANSELME	MAUCLAIRE	THIROLOIX
CUNEO	LABBE	MERY	VAQUEZ
DEMELIN	LANGLOIS	MORESTIN	WALLICH

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

65

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

M. LE PROFESSEUR HAYEM

Professeur de clinique médicale à Saint-Antoine
Officier de la Légion d'honneur
Membre de l'Académie de médecine

MONSIEUR LE PROFESSEUR RAYMOND

Professeur de Clinique médicale à la Salpêtrière
Officier de la Légion d'honneur
Membre de l'Académie de médecine

M. LE DOCTEUR QUÉNU

Chevalier de la Légion d'honneur
Professeur agrégé à la Faculté de médecine
Chirurgien de l'hôpital Cochin

M. LE DOCTEUR MAYGRIER

Chevalier de la Légion d'honneur
Professeur agrégé à la Faculté de médecine
Accoucheur de l'hôpital de la Charité

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR BUDIN

Professeur de Clinique obstétricale à la Faculté
Officier de la Légion d'honneur
Membre de l'Académie de médecine.

DES RAPPORTS

DU

Rachitisme Congénital

ET DE

L'ACHONDROPLASIE

CHAPITRE I

Historique des rapports du rachitisme intra-utérin et de l'achondroplasie.

Les rapports du rachitisme congénital et de l'achondroplasie sont, malgré de nombreux travaux, restés obscurs. L'extrême rareté du rachitisme congénital, l'infinie variété de noms désignant la même achondroplasie et traduisant l'infinie variété des vues des auteurs, l'excessif esprit de système de ces derniers, sont pour beaucoup dans cette obscurité.

Pourtant il ne faut pas s'étonner outre mesure que cette question ne soit pas encore au point. Elle est

récente. Jusqu'en 1850 toutes les altérations osseuses congénitales ont été confondues avec le rachitisme vrai, lequel était lui-même fort mal connu. Les mémoires de Broca et de Wirchow qui ont fixé d'une manière presque définitive l'anatomie pathologique du rachitisme datent de 1852 et 1853.

Les éléments manquaient donc pour résoudre le problème que posait Depaul, dès 1851, dans sa communication sur « une maladie spéciale du système osseux, développée pendant la vie intra-utérine et qui est décrite à tort, selon moi, sous le nom de rachitisme ».

Depaul n'en a pas moins porté le premier coup au vieux rachitisme congénital ; et l'achondroplasie date en somme de lui.

Pour cet auteur il n'y a pas de rachitisme congénital ; il y a autre chose : une affection dont le processus pathogénique consiste en l'absence ou l'arrêt de dépôt de matières calcaires ; cette absence de matières calcaires localisées produit de véritables solutions de continuité osseuses qu'on prend généralement pour des fractures et qui ne sont que des pseudo-fractures.

Aussi bien Depaul s'est-il contenté d'opposer l'affection congénitale, qu'il croit avoir individualisée, au rachitisme acquis.

Il n'a nullement essayé de dissocier les faits disparates qu'on réunissait jusqu'à lui sous l'étiquette « rachitisme congénital », il est resté uniciste. « Je regarde ces différentes lésions comme une seule et

même maladie », écrit-il. Il s'est contenté d'amorcer la question. Mais étant donné le point où en était alors l'anatomie pathologique, il ne pouvait guère davantage.

D'ailleurs sa voix autorisée devait forcément être entendue et à partir de cette date les dystrophies osseuses vont retenir continuellement l'attention des anatomo-pathologistes.

Trousseau et son élève Beylard se demandent s'il ne faut pas rattacher à l'ostéomalacie les faits les plus embarrassants, mais cette opinion reste sans écho.

Jusqu'en 1860 on discute la communication de Depaul, qui est généralement contestée, notamment par Broca. Plusieurs thèses sont soutenues, dont la meilleure, celle de Lafont-Marron, défend l'existence des fractures intra-utérines et affirme l'existence d'un rachitisme intra-utérin, identique au rachitisme acquis.

L'esprit scientifique a peu de place dans les discussions de cette époque : on laisse communément le microscope de côté, et le vrai débat est le suivant : Les os sont-ils devenus malades après un développement normal ?

Dans ce cas il s'agit de rachitisme vrai. Se sont-ils au contraire developpés d'emblée dans l'état d'imperfection où on les trouve ? Alors Depaul a raison : ce n'est pas du rachitisme, mais bien une autre maladie. Citons dans ce dernier camp Duménil (1857).

Dès cette époque cependant une idée apparaît,

qui aura une longue fortune. Ses parrains sont Lafont-Marron et Tripier, tout au moins chez nous. D'après eux, il est impossible de faire entrer dans une même classe les divers faits actuellement en litige (Et il faut leur savoir gré de cette judicieuse remarque qu'ils sont les premiers à faire); mais, ajoutent-ils, il ne s'en agit pas moins de rachitisme dans tous les cas : seulement tantôt c'est du rachitisme ayant débuté tard et encore en activité, tantôt du rachitisme ayant parcouru toutes ses phases avant la naissance.

A l'étranger les tenants du rachitisme sont considérables :

Wirchow en 1856 décrit comme rachitique congénital un fœtus à membres courts et à tête volumineuse.

H. Muller (1860) distingue comme deux variétés de la même affection le rachitisme de l'enfance et le rachitisme intra-utérin.

Winckler en 1871 répand avec éclat l'idée de Lafont-Marron et Tripier : et le rachitisme éteint à la naissance, *rachitis micromelica*, n'est autre que la future achondroplasie.

Aussi bien la majorité des autres auteurs avec Bouchut (1862), Scharlow (1867), Fischer (1875) identifient cette affection au rachitisme vrai, simple ou compliqué de crétinisme. Kassowitz est des leurs, et Guéniot en 1883 présente à la Société de chirurgie un cas d'achondroplasie sous ce titre : « Rachitisme développé et guéri avant la naissance ».

« En 1876, Parrot dans une communication à la Société d'anthropologie puis dans une série d'articles ultérieurs sépara le premier d'une façon précise, ce qui revenait au rachitisme vrai, acquis, de ce qui concernait la syphilis congénitale. Il isola, en outre, à côté de ces deux états morbides, sous le nom d'achondroplasie, une affection bien distincte dont les caractères cliniques étaient la micromélie, les lésions du crâne, l'éburnation des os longs, l'absence de déformation du thorax, l'épaississement très marqué de la peau. Au point de vue pathogénique, c'était une maladie de cartilage primordial se traduisant :

a) Par la tuméfaction des chondroplastes et la diminution de la substance fondamentale du cartilage, d'où la flexibilité des os ;

b) Par le défaut de sériation de chondroplastes (alors que cette sériation est exagérée dans le rachitisme) ;

c) Enfin par l'intégrité du fonctionnement du périoste, d'où le défaut d'allongement de l'os, l'augmentation de son épaisseur et l'oblitération de son canal médullaire. » (Porak et Durante).

Aussi bien que Depaul d'ailleurs, Parrot niait le rachitisme congénital au nom de l'achondroplasie, et cette opinion exclusive a persisté jusqu'à nos jours dans quelques esprits.

Récemment Apert s'est fait l'écho de cette doctrine : désertant volontairement le terrain anatomoclinique, il veut trouver dans son étiologie seule la caractéristique du rachitisme et sépare ainsi de l'a-

chondroplasie toujours congénitale le rachitisme toujours acquis. »

« Le rachitisme est une maladie acquise, une ossification vicieuse relevant d'un trouble d'ossification par intoxication ou auto-intoxication. En règle il ne débute pas avant six mois. Les cas de rachitisme congénital sont des raretés discutables. En fait le rachitisme est toujours une maladie acquise. L'achondroplasie au contraire est toujours une affection congénitale. Le rachitisme guérit quand les malformations ne sont pas trop accentuées. L'évolution du squelette achondroplasique est au contraire fatale. On vit et on naît achondroplase, on devient rachitique et on peut cesser de l'être. » (Apert).

Depuis Parrot, principalement avec Porak, Kirchberg et Marchand, Stilling, etc., l'achondroplasie devient incontestable et incontestée. Mais mieux connue, elle se débarrasse des faits disparates qu'on avait, à tort, classés avec elle, sous sa rubrique et avec Porak et Durante (1904) se trouvent nettement séparés : le rachitisme congénital, l'achondroplasie, les dysplasies périostales, dystrophies si essentiellement différentes pour ces auteurs que, en présence d'un fait douteux, difficile à classer, ils songeront non à un stade intermédiaire entre deux types anatomo-cliniques, mais bien à la coexistence chez un même sujet de deux dystrophies différentes : rachitisme et achondroplasie.

En résumé, jusqu'en 1850, tout est du rachitisme. A partir de 1850, pour un certain nombre d'auteurs,

Depaul, Parrot et maintenant Apert, il existe une entité morbide, congénitale qui depuis 1876 s'appelle achondroplasie, qui est toujours congénitale et n'a aucun rapport avec le rachitisme, lequel est toujours acquis.

Cependant pour d'autres auteurs dont les plus récents sont Porak et Durante, le rachitisme congénital et l'achondroplasie existent, essentiellement différents, à tel point que les cas difficiles ne doivent pas être considérés comme des termes de transition mais comme le résultat de la coexistence des deux dystrophies sur le même sujet.

Et d'autre part toujours imprégnés des idées de Lafont-Marron, Winkler, Kassowitz, d'autres auteurs modernes, Cestan, Charrin et Le Play, Nau opposent des types anatomo-cliniques bien nets, mais ils se refusent à aller plus loin. Charrin et Le Play ne sont pas éloignés d'admettre « des types distincts du même processus plutôt que des entités pathologiques séparées ». Nau se refuse à dire si « ces types représentent des réactions différentes et spécifiques secondaires à des irritations différentes et spécifiques, ou si des causes indifférentes produisent des lésions distinctes suivant la période à laquelle elles ont troublé le développement du squelette ».

Il n'est donc peut-être pas inutile d'opposer, comme nous nous proposons de le faire, la symptomatologie, l'anatomie pathologique et la pathogénie de ces deux dystrophies et de peser les raisons qui ont pu

déterminer la persistance de semblables divergences de vue (1).

---

1. Pour ne point compliquer une question déjà trop obscure nous laissons volontairement de côté les dysplasies périostales, dont l'étude est moins avancée que celle du rachitisme congénital et de l'achondroplasie.

CHAPITRE II

Etude clinique.

Dans les cas typiques, l'opposition entre le fœtus rachitique et le fœtus achondroplasique est des plus nettes.

Le rachitique est grêle, émacié ; sa taille et son poids sont au-dessous de la normale ; son ventre est volumineux, sa poitrine étroite ; les plis que forme sa peau très mince sont en rapport avec son émaciation extrême, sa cachexie, ils ne sont pas comme chez l'achondroplasique le fait d'un revêtement cutané trop ample. La tête est souvent molle par défaut d'ossification, et ce défaut d'ossification porte particulièrement sur les pariétaux et l'écaille du temporal qui restent en partie membraneux. Les fontanelles, la suture coronale sont élargies ; la palpation permet souvent de sentir des os wormiens.

Les déformations de la cage thoracique sont habituellement caractéristiques. Le thorax est aplati transversalement. En haut il est rétréci dans tous les

sens ; il est largement évasé inférieurement. Les bras semblent avoir laissé leur empreinte sur le thorax. Le chapelet costal est de règle. Les angles des côtes font une saillie exagérée.

Les membres supérieurs sont déformés. Les clavicules sont souvent anormales, exagérées dans leurs courbures, quelquefois amincies à leur partie moyenne. C'est un siège de fracture.

Les os longs du bras et de l'avant-bras sont lisses, incurvés, amincis à leur partie moyenne, épaissis à leurs extrémités. Cette tuméfaction des épiphyses est surtout nette au poignet. Les courbures de ces os sont le plus souvent régulières à grand rayon.

La colonne vertébrale est habituellement indemne ; on n'a jamais précisé les déformations pelviennes de ces fœtus.

Les fémurs présentent une incurvation régulière à grand rayon : leur convexité est antérieure ou externe.

Les os de la jambe sont le plus souvent convexes en avant et forment un véritable angle à la jonction de leurs deux tiers supérieurs et de leur tiers inférieur. Les deux os sont incurvés parallèlement. Les tibias sont de plus habituellement aplatis latéralement.

Fémur, tibia, péroné, ont souvent leurs épiphyses augmentées de volume.

Les quatre membres sont un peu plus courts que normalement, mais sans segment privilégié et le raccourcissement semble surtout dépendre du facteur

incurvation. Il n'est jamais aussi accentué que dans l'achondroplasie.

Ces déformations des membres sont souvent asymétriques, quelquefois ces membres semblent être fracturés. Ce peut n'être qu'une apparence : tel le cas de MM. Charrin et Le Play :

« L'extrémité inférieure du radius, de chaque côté, élargie et recourbée en arrière donne à s'y méprendre l'illusion du dos de fourchette de Velpeau. Cependant il n'y a pas de fracture, comme le montre l'examen direct du squelette. »

Dans ce cas les autres épiphyses étaient de volume normal et l'erreur d'autant plus facile à commettre.

Plus souvent les fractures sont réelles : dans le cas de Notta, il y avait quinze fractures, dont deux récentes, deux consolidées, une en voie de consolidation, chez un fœtus certainement rachitique. Les fractures rachitiques sont souvent multiples : leur siège de prédilection est les os longs des membres et les clavicules.

Dans la dysplasie périostale ce sont les clavicules et les côtes, et les fractures sont beaucoup plus nombreuses.

Souvent les fractures ne sont pas contemporaines : les unes récentes avec mobilité anormale et crépitation ; fractures non consolidées avec pseudarthroses ; fractures consolidées avec cal plus ou moins volumineux.

Rien n'est plus différent d'un tel fœtus qu'un fœtus

achondroplasique. Ce dernier n'est pas un nain à proprement parler, mais un enfant dont le tronc normal supporte une tête un peu grosse et des membres trop courts. La peau souvent un peu épaissie est sous-tendue par un tissu cellulo-adipeux abondant ; elle est trop ample, forme des plis transversaux ; elle contribue ainsi à donner à ces enfants un aspect boudiné assez caractéristique.

La face est remarquable par un enfoncement très net de la racine du nez, d'autant plus net que les bosses frontales sont généralement saillantes. Le crâne est volumineux, brachycéphale. Cette exagération du volume du crâne, sans hydrocéphalie, est parfois très notable.

Kassowitz a vu la circonférence du crâne égale et même dépasser la longueur totale du corps, alors que chez le nouveau-né normal elle ne mesure qu'à peu près les deux tiers de cette longueur. Porak et Durante toutefois font remarquer que souvent cette augmentation de volume est simplement apparente. C'est par comparaison avec la brièveté du corps et la petitesse de la face que le crâne paraîtrait excessif.

La consistance des os de la voûte est normale. Les fontanelles et les sutures n'offrent rien de particulier.

Les os de la base du crâne présentent un arrêt de développement et des soudures prématurées.

Regnault a opposé la verticobasie achondroplasique à la patybasie rachitique.

Le tronc est habituellement normal. Il existe constamment un certain degré d'ensellure lombaire.

Le raccourcissement des membres est réel et très accentué : il porte également sur les quatre membres. C'est un raccourcissement rhizomélique. Cependant ce caractère extrêmement net chez l'achondroplasique adulte l'est beaucoup moins chez le nouveau-né. Quelquefois le fémur et l'humérus conservent une certaine prédominance en longueur sur les os de la jambe et de l'avant-bras.

Les os raccourcis atteignent parfois à peine la moitié de leur longueur normale. Les épiphyses sont extrêmement volumineuses. Les diaphyses sont très dures : elles paraissent larges parce qu'elles ont conservé leur diamètre normal ; elles sont irrégulières avec des arêtes vives, des saillies, des surfaces creusées, fortement modelées par les insertions musculaires (le système musculaire est en effet plus développé que normalement).

Les déformations des diaphyses ne sont pas des courbures uniques à grand rayon, comme dans le rachitisme. Ce sont des incurvations brusques, parfois de véritables coudures à angle aigu. Ces coudures siègent le plus souvent près de l'union de la diaphyse avec l'épiphyse.

Les déformations du tibia et du péroné ne se font pas parallèlement et dans le même sens. Le tibia est généralement plus raccourci que le péroné et ce dernier atteint en haut l'interligne articulaire.

Ajoutons qu'on ne trouve pas de fractures intra-utérines chez ces sujets.

Ainsi rien ne semble plus aisé que de séparer cliniquement un fœtus rachitique d'un fœtus achondroplasique.

Ajoutons que l'achondroplasique survit quelquefois et peut atteindre l'état adulte ; il conserve alors les divers caractères que nous venons d'énumérer et en accentue quelques-uns (micromélie rhizomélique ; main en trident de Marie). Par contre, nous ne connaissons pas une seule observation de nouveau-né notoirement rachitique ayant survécu.

Il semblerait donc légitime de séparer franchement, au nom de la clinique, le rachitisme congénital et l'achondroplasie.

Pourtant si l'on reste sur le terrain clinique il existe des faits inclassables. Nous verrons plus loin, à propos de l'anatomie pathologique, ce qu'il faut penser des cas véritablement frustes.

Mais il y a surtout les formes partielles et incomplètes.

Regnault a publié dans le *Bulletin de la Société anatomique* la description de plusieurs sujets à déformations partielles, consistant en raccourcissement et épaississement de segments de membre. Un de ces sujets particulièrement a simplement un extrême raccourcissement des avant-bras, avec élargissement des cubitus et radius et Regnault se contente, pour affirmer l'achondroplasie, de trouver localisé à un segment de squelette un arrêt de développement

congénital en longueur, avec épaississement compensateur.

Il suffirait ainsi de constater radiographiquement des diaphyses courtes massives, renflées aux extrémités.

On ne saurait être trop circonspect en ce qui concerne ces formes anormales et partielles.

Durante a eu l'occasion d'examiner histologiquement le squelette d'un nouveau-né qui, à côté de membres supérieurs normaux, possédait des membres inférieurs, courts, ramassés, boudinés. Le diagnostic clinique avait été : achondroplasie limitée aux membres inférieurs. Or, le microscope montra des lésions rachitiques typiques.

On a publié également des observations d'achondroplasiques avec lésions de la cage thoracique : déformations costales, chapelet ; d'autres avec fractures identiques aux fractures rachitiques, d'autres avec courbures anormales.

Si le plus souvent la revision des anciennes observations a eu pour effet de démarquer les faits étiquetés rachitisme pour en faire de l'achondroplasie, il est certain qu'actuellement un certain nombre d'observations d'achondroplasie peuvent être rattachées aussi bien, ou même mieux au rachitisme congénital.

Telle, d'après Durante, l'observation III du mémoire de Bouchacourt et Lévi ; tel un cas de Silberstein, tels certains faits de Geldern, Egmont, Salvetti, Kaufmann et Johannessen.

Faut-il dire formes de transition, affirmant la parenté des deux dystrophies, parenté telle qu'un fœtus à aspect clinique achondroplasique sera encore anatomiquement un rachitique.

Faut-il à l'instar de Porak et Durante penser à la coexistence chez le fœtus des deux affections différentes. « On ne réunit pas le cancer à la tuberculose parce qu'ils coïncident dans quelques cas. » (Porak et Durante).

« Un achondroplasique a le droit de devenir scoliotique, voire même rachitique. » (Regnault).

Nous sommes ici dans le domaine des hypothèses : mais, et nous y insistons volontairement, il demeure que l'aspect clinique est insuffisant pour distinguer sûrement et toujours un achondroplasique d'un rachitique.

CHAPITRE III

Anatomie pathologique.

Normalement en nous portant du cartilage de conjugaison vers la diaphyse, nous rencontrons trois couches successives :

1° *La zone de prolifération.* — Au niveau de cette zone les cellules du cartilage indifférent se multiplient et constituent ainsi des amas irrégulièrement allongés dans le sens vertical, rapprochés les uns des autres mais séparés par une quantité notable de substance interstitielle parfaitement hyaline.

2° *La zone de rivulation.* — Les cellules multipliées augmentent de volume, deviennent plus larges, plus transparentes, et se sérient en colonnes régulières composées chacune d'une rangée de quarante à soixante cellules superposées dont les plus rapprochées de la ligne d'ossification sont un peu plus grosses que les plus éloignées. Ces colonnes toutes exactement parallèles les unes aux autres sont très rapprochées mais séparées cependant par de

minces colonnettes de substance hyaline qui les limitent nettement et vers le bas commencent à se calcifier.

Ces deux couches forment ensemble une mince zone bleuâtre, translucide de 1 à 2 millimètres d'épaisseur (couche chondroïde).

3° *Ligne d'ossification* (couche ossiforme). — C'est une mince zone d'un jaune mat de 1/2 millimètre d'épaisseur. Chaque colonne cartilagineuse s'ouvre ici dans la moelle osseuse qui envoie une anse vasculaire dans chacune d'elles. Cette ouverture s'effectue pour chaque colonne à la même hauteur que pour ses voisines, d'où la direction droite et absolument régulière de cette ligne d'ossification.

A ce niveau les cloisons hyalines qui séparaient les colonnettes cellulaires, se prolongent un peu plus bas, comme une fine dentelure régulière et s'incrustent de sels calcaires. Elles vont être l'amorce, les travées directrices du processus d'ossification. Pour ce faire les cellules de la moelle osseuse se disposeront à leur surface, deviendront les ostéoblastes et sécrétant des lamelles osseuses successives constitueront l'os définitif.

Quant à l'ossification périostale nous la laissons de côté.

Cette description de l'ossification normale n'est nullement théorique. Cependant on ne la trouve pas constamment sur des nouveau-nés cliniquement normaux.

Il est fréquent de rencontrer des lésions qui pour

Spillmann, pour Durante, sont les lésions de début du rachitisme. Ce sont essentiellement : une légère congestion de la ligne d'ossification et de légères irrégularités de la ligne d'érosion échancrée par des anses vasculaires qui forment dans cette ligne de petites encoches.

Une telle lésion est bien légère pour affirmer un rachitisme au début. Dans les cas de Spillmann, particulièrement, où il s'agit de jeunes enfants morts de broncho-pneumonie le plus souvent, la réserve nous semble s'imposer d'autant plus que les réactions de l'os en voie de formation, aux infections aiguës sont loin d'être connues, et que dans les cas dont il s'agit les altérations de la moelle osseuse ne différaient en rien de celles que l'on rencontre au cours des infections ou intoxications sans lésions osseuses.

Il faut donc bien savoir que fréquemment chez le nouveau-né on rencontrera une altération légère, une congestion avec de petites irrégularités de la ligne d'érosion, difficile à interpréter et que l'on devra multiplier les examens sur le même sujet, en vue de trouver une lésion plus caractéristique.

Aussi bien les lésions sont-elles inégalement avancées au niveau des diverses épiphyses.

Sur un nouveau-né qui ne présentait cliniquement rien autre qu'une fracture de la clavicule, Girode ne trouva d'altérations osseuses qu'au niveau des deux clavicules.

Il y a pourtant quelques règles. Quand il s'agit de rachitisme, les lésions paraissent porter avec une

prédilection toute spéciale sur les côtes. C'est donc la cage thoracique qui devra être étudiée tout d'abord. Nous croyons sage cependant de ne jamais négliger l'examen de l'épiphyse inférieure du radius ou du cubitus et d'une épiphyse du tibia.

Dans l'achondroplasie où les os longs sont altérés au maximum c'est au niveau de ces derniers qu'on cherchera les lésions typiques.

Durante remarque justement que « les coupes longitudinales doivent être faites parallèlement à la direction de l'os et passer dans l'axe de l'épiphyse et de la diaphyse. Celles qui passent uniquement sur les bords de la ligne d'ossification sont moins démonstratives et offrent un mélange d'ossification périostale et d'ossification cartilagineuse, qui plus facilement qu'ailleurs pourrait prêter à confusion ».

Ces considérations préliminaires terminées, nous allons passer successivement en revue l'anatomie pathologique du rachitisme puis de l'achondroplasie, et nous essayerons ensuite de faire ressortir les points de contacts et les incompatibilités qui unissent ou séparent ces deux dystrophies.

1° *Rachitisme.* — A l'œil nu deux caractères :

α) Un élargissement très net du cartilage de conjugaison qui, de simple ligne bleutée large de 1 à 2 millimètres, est devenu une bande qui peut atteindre jusqu'à 1 centimètre 1/2.

β) Cette bande est nettement congestionnée, au point que cette vascularisation était prise jadis, par Jules Guérin, pour un véritable foyer hémorragique,

et que les anciens auteurs en faisaient la caractéristique du rachitisme. Ajoutons que cette congestion est moins accentuée dans le rachitisme congénital que dans le rachitisme acquis.

Dans la majorité des cas on distingue au niveau du cartilage de conjugaison élargi deux zones superposées : l'une contiguë au cartilage est violacée ; elle est sillonnée de vaisseaux visibles sous forme de traînées rougeâtres parallèles les unes aux autres : c'est la couche chondroïde.

La seconde séparée de la couche chondroïde par une bandelette rougeâtre, crénelée, est rosée et granitée ; elle se continue insensiblement avec le tissu spongieux, c'est la couche spongoïde.

La couche chondroïde correspond à la zone de rivulation et à la ligne d'érosion. Celle-ci a été bouleversée, elle est déchiquetée, concave du côté osseux ; de nombreux vaisseaux la franchissent et montent plus ou moins haut dans le cartilage. Toute la zone de rivulation est ainsi abondamment vascularisée. Les colonnes cellulaires de cette dernière sont plus longues, plus accusées que normalement ; mais l'envahissement vasculaire a morcelé, découpé cette zone en travées encore relativement parallèles, encore continues avec le cartilage indemne, en a fait une véritable frange aux dents irrégulières.

Ces dents viennent se perdre dans la couche spongoïde. Là, dans un tissu conjonctivo-cellulaire, nous trouvons dans un complet désordre des blocs de tissu cartilagineux calcifié, ayant conservé ses cel-

lules, des travées de substance fondamentale, irrégulières, morcelées et qui normalement auraient constitué les travées directrices d'ossification. Le tissu vasculaire dans lequel ce cartilage vient ainsi se prolonger irrégulièrement et s'effriter reste embryonnaire, plus ou moins calcifié, mais ne s'ossifie pas, ne différencie pas et n'ordonne pas d'ostéoblastes contre les tuteurs cartilagineux.

C'est à cette zone spongoïde que s'applique à merveille la phrase de Wirchow : « Dans le rachitisme tout est pêle-mêle : là du tissu médullaire ; au-dessus du tissu ostéoïdes ou de l'os à côté du cartilage calcifié ; au-dessous peut-être du cartilage encore conservé. »

En somme, ce qui caractérise le rachitisme, c'est l'envahissement vasculaire du cartilage sérié, qui prolifère et se trouve déchiqueté sur une largeur appréciable, tandis que quelques capillaires s'insinuent haut dans le tissu cartilagineux.

C'est au-dessous un extrême désordre : l'absence ou l'irrégularité du processus d'ossification, la persistance de travées cartilagineuses calcifiées et morcelées, au milieu d'un tissu ostéoïde richement vascularisé.

2° *Achondroplasie.* — Dans l'achondroplasie la lésion essentielle siège au niveau du cartilage indifférent. Celui-ci au lieu de se continuer insensiblement avec la zone de rivulation, en est séparé par une bande transversale qui, partant du périchondre, où elle est plus large et plus dense, se porte horizon-

talement, en s'atténuant progressivement jusqu'au central de l'épiphyse. Dans les os les moins malades elle est constituée par une simple transformation fibrillaire du cartilage et ne renferme que quelques vaisseaux de petit calibre, limités par de fins tractus conjonctifs.

Dans les extrémités plus atteintes, elle constitue une épaisse bande fibreuse, se colorant fortement dans laquelle cheminent de nombreux et larges conduits vasculaires.

Au-dessous de cette bande fibreuse, la zone de prolifération est bien défectueuse. Au lieu de former des amas réguliers, tendant de plus en plus à se rapprocher en séries linéaires, les cellules cartilagineuses sont disposées sans ordre, dans une substance interstitielle qui tend elle-même parfois à subir une transformation fibreuse.

Le cartilage sérié est rudimentaire et profondément modifié : c'est une couche de cellules cartilagineuses assez serrées, comme tassées ; il n'y a plus trace de rivulation ou à peine. A ce niveau la substance interstitielle s'imprègne de sels calcaires, qui constituent des placards irrégulièrement disposés et d'épaisseur variable le long du bord supérieur de la ligne d'ossification.

La ligne d'ossification est extrêmement irrégulière, autant que dans le rachitisme. Ici ce ne sont pas des travées directrices, haut dissociées, qui plongent dans le tissu spongoïde et s'y effritent ; ce sont de larges placards calcifiés de substance interstitielle, avec

éléments encapsulés, qui proéminent comme des promontoirs déchiquetés du côté de la moelle osseuse, et même détachés du cartilage de conjugaison, forment des îlots cartilagineux au milieu de l'os en voie de formation.

Inversement des bourgeons médullaires vasculaires se portent à la rencontre de la bande fibreuse et atteignent quelquefois le cartilage indifférent.

Les travées directrices nées de la ligne d'ossification sont petites, grêles, essentiellement irrégulières. Sur elles s'appliquent des ostéoblastes peu nombreux : l'os qui se forme est un os très spongieux, à larges mailles, peu résistant. La faiblesse de ce tissu osseux rend à ce niveau les déplacements faciles et explique les angles, les coudures, les glissements, les déviations juxta-épiphysaires (Durante).

En résumé, dans le rachitisme, nous remarquons une vitalité exagérée du cartilage de conjugaison et une altération profonde de la moelle osseuse, congestionnée, mais inapte à différencier des ostéoblastes.

L'achondroplasie, au contraire, est une sclérose avec dégénérescence calcaire des cartilages de conjugaison, et sclérose également de la moelle osseuse, dit Durante.

Cependant, il y a des lésions qui même au microscope semblent appartenir aussi bien au rachitisme qu'à l'achondroplasie.

En 1900 Durante communiquait à la Société anatomique l'observation de deux fœtus, de cinq et sept

mois, qu'il étiquetait achondroplases, mais dont les lésions au point de vue histologique se rapprochaient beaucoup, écrivait-il, du rachitisme dont elles représenteraient une forme précoce et incomplète.

Quels sont donc les points de contact ? C'est l'irrégularité, presque aussi accusée dans un cas que dans l'autre, de la ligne d'érosion. C'est dans un cas comme dans l'autre la pénétration réciproque du cartilage par un tissu médullaire très vascularisé et du tissu osseux par des îlots cartilagineux persistants. C'est la congestion, la vascularisation du cartilage, congestion à sa période aiguë, active, envahissante dans le rachitisme, congestion à sa période d'état, à sa période stable dans l'achondroplasie.

Ce sont les faits intermédiaires d'achondroplasie avec persistance de la rivulation ; et de rachitisme avec rivulation peu accusée (voir par exemple l'observation VIII de Spillmann) : « Le cartilage sérié forme des blocs de cellules irrégulièrement agencées et disposées, etc... »

Et aussi bien quel obstacle y a-t-il à ce que les phénomènes congestifs qui s'accompagnent d'hyperactivité cartilagineuse soient de même nature que les phénomènes consécutifs de sclérose avec inertie, tassement cellulaire ? Pourquoi ne pas dire que le fœtus de Porak et Couvelaire, dont nous avons déjà parlé, était déjà un achondroplasique cliniquement (déformation limitée aux membres inférieurs) et encore un rachitique anatomiquement.

De même les fœtus de cinq et sept mois de Durante, n'ayant pas terminé leur évolution anatomique, étaient encore rachitiques anatomiquement, quoiqu'ils aient déjà pris l'aspect de l'achondroplasie.

Dans ce chapitre nous restons cantonnés dans le domaine de l'anatomie pathologique. Relisons Spillmann : « En présence des lésions de l'achondroplasie on ne peut émettre que deux hypothèses sur la nature de cette maladie fœtale : celle d'une anomalie de structure du cartilage, ou celle d'une lésion guérie... lésion ancienne ayant évolué au cours de la vie intra-utérine et ayant provoqué un arrêt de la prolifération du cartilage. On pourrait à la rigueur regarder l'achondroplasie comme la dernière période de l'évolution rachitique. Mais, en somme, l'examen histologique des fœtus montre une lésion guérie et ne peut nullement faire préjuger la nature intime du processus morbide qui est en cause. »

Pour Spillmann cependant l'achondroplasie est différente du rachitisme. C'est autre chose.

Quelles sont donc les véritables raisons anatomiques qui doivent empêcher d'admettre qu'un même processus, débutant tôt dans la vie intra-utérine, dès le troisième mois, puisse terminer avant la naissance son évolution et donner un achondroplasique, alors que débutant dans les derniers mois de la grossesse il produise un rachitique ?

Sont-ce les considérations déjà anciennes de Kassowitz ?

Si l'achondroplasie n'est autre chose que du rachi-

tisme, comment se fait-il que cette dernière affection si lente à évoluer en temps ordinaire, brûle ainsi les étapes, quand elle se développe sur un fœtus jeune ?

Objection qui s'impose en effet. Mais après tout, ne connaissons-nous pas d'autres affections dont l'évolution varie suivant l'âge, le cancer par exemple, et ne pouvons-nous pas admettre que des conditions favorables rendent ainsi dans certains cas l'évolution du rachitisme particulièrement grave, intense, rapide.

Aussi bien les véritables raisons qui militent en faveur de la séparation des deux dystrophies sont-elles purement anatomiques :

Dans le rachitisme, c'est le cartilage actif, le cartilage sérié qui est touché : il est envahi par des vaisseaux venus du tissu spongieux ; le cartilage indifférent est indemne.

Cependant dans l'achondroplasie nous voyons la bande de sclérose se développer dans le cartilage indifférent, et les vaisseaux de cette bande fibreuse venir du périchondre.

Il y a là un saut brusque.

Nous pouvons bien admettre l'atrophie, le tassement, la calcification de la zone de rivulation, comme conséquence tardive du rachitisme : la sclérose consécutive à la congestion de cette zone ; mais nous ne comprenons pas la sclérose, au-dessus, dans la région indemne, et les vaisseaux venus du périchondre.

Enfin et surtout il y a le fait suivant :

On nous dit que l'achondroplasie est du rachitisme guéri : nous n'objectons pas l'aspect clinique différent, parce que l'aspect clinique peut très bien être, en grande partie, fonction du milieu où l'être a vécu et qu'un fœtus ne saurait se déformer dans sa poche des eaux de la même manière qu'un bambin qui marche, s'agite et porte son corps.

Mais ces causes externes ne sauraient avoir une pareille influence sur le processus histologique de la guérison. Or les rachitiques guéris sont légion, il en meurt tous les jours, leurs épiphyses ont été coupées par tous les histologistes qui s'intéressent aux questions osseuses.

Que se passe-t-il en pareil cas ? une modification de la moelle osseuse qui redevient normale et retrouve ses propriétés ostéogéniques : le tissu ostéoïde fait place à du tissu osseux. L'os ainsi fait est certes, comme dans l'achondroplasie, plus gros que normalement, mais le cartilage se répare. Quelquefois une bande de cartilage calcifié persiste entre la moelle osseuse et le cartilage normal, au niveau de la zone où s'observait dans le rachitisme en activité le maximum de lésions (Spillmann, enfant de quinze mois).

Sur une fillette de neuf ans morte de méningite tuberculeuse qui présentait des déformations rachitiques des tibias et des fémurs, Spillmann trouve les cartilages de conjugaison normaux.

Pollesson et Poncet ont vu une bandelette dure, sié-

geant entre le cartilage et le tissu spongieux, et correspondant au tissu spongoïde ; mais aucun de ces auteurs n'a rien vu qui ressemblât à la sclérose si spéciale de l'achondroplasie. MM. Cornil et Durante non plus.

C'est là un fait fondamental.

Si frappé des points de contact que nous avons signalés entre le rachitisme et l'achondroplasie on veut continuer à en faire des phases différentes d'un même processus, il faut émettre une hypothèse nouvelle : le rachitisme guérirait différemment, se cicatriserait autrement dans la vie intra ou extra-utérine.

Au contraire l'opinion de Durante que les deux processus peuvent coexister et donner lieu à des formes bâtardes est singulièrement consolidée.

CHAPITRE IV

Etiologie.

Il nous reste maintenant à rapprocher ce que nous savons touchant l'étiologie de ces deux affections.

Elles sont rares l'une et l'autre.

Nous ne saurions admettre les chiffres de Schwartz qui trouve à la naissance 80 o/o de rachitiques diagnosticables cliniquement (1), ni ceux de Kassowitz pour qui 89 o/o des mort-nés examinés par lui auraient été histologiquement rachitiques.

De leur côté Fayerabend et Feer donnent une fréquence de 63 o/o. Cohn 50 o/o.

Nous sommes loin des chiffres de J. Guérin : 3 sur 346, et de Chaussier : 1 sur 23.193.

Ces divers chiffres ne nous paraissent avoir aucune valeur et nous nous ferons une idée de la rareté du rachitisme quand nous saurons qu'en 1894 deux auteurs américains Makins et Townsend ayant

1. Sur 500 nouveau-nés, 379 rachitiques.

chacun observé un cas authentique de rachitisme congénital, cherchèrent séparément combien de cas de rachitisme congénital avaient été publiés en Amérique jusqu'à cette date : ils arrivèrent au même chiffre : 3 cas.

En somme le rachitisme congénital est très rare, plus rare certainement que l'achondroplasie.

L'hérédité directe achondroplasique est connue, quoique assez rare. En 1900 à l'hôpital maritime de Berck se trouvait une fillette achondroplase dont le père nain achondroplase très caractérisé était « Auguste » dans un cirque de province.

L'hérédité directe du rachitisme acquis n'est pas exceptionnelle, mais il s'agit de sujets devenus rachitiques donnant naissance à des sujets qui deviennent rachitiques. Mais il n'existe pas de reproduction directe de rachitisme congénital et ce pour une raison bien simple : les rachitiques congénitaux ne vivant pas ne sauraient se reproduire. Le rachitique congénital est une pièce de musée et passe à l'ordinaire, presque directement de la poche amniotique dans un bocal de formol.

Et ainsi une différence s'accuse entre le rachitisme stérile et l'achondroplasie capable peut-être de se fixer par hérédité quand elle constitue un avantage pour la race (chiens bassets).

Nous laissons de côté et ne citons que pour mémoire la théorie du rachitisme compliqué ou non de crétinisme (Muller) tombée dans un juste

oubli. Nous laisserons de côté également la gémellité sur laquelle a tant insisté Depaul.

En réalité l'étiologie des deux dystrophies que nous étudions est à peu près inconnue.

1° *Rachitisme*. — Dans les antécédents des rachitiques congénitaux on relève parfois la syphilis, le rachitisme, la misère physiologique de la mère, due à de mauvaises conditions hygiéniques ou à une alimentation qualitativement insuffisante. La conduite de Depaul dans les rétrécissements du bassin peut être, à ce point de vue, considérée comme une véritable série d'expériences établissant qu'une quantité insuffisante d'aliments ne suffit pas à produire une dystrophie fœtale caractérisée.

En somme la similitude du rachitisme congénital et du rachitisme acquis nous amène à attribuer à à l'un ce que nous savons de l'autre.

Il semble établi que le rachitisme acquis est le résultat d'une véritable intoxication à point de départ intestinal, et l'on peut en déduire par analogie que le fœtus s'alimentant aux dépens de la mère, son rachitisme sera le résultat d'une intoxication d'origine maternelle.

Dans une série de cas, MM. Charrin et Gley injectant à des lapines gravides des toxines microbiennes obtinrent des petits présentant l'aspect clinique du rachitisme.

De l'examen du squelette de l'un d'eux, nous retenons les points suivants : Diaphyses épaisses, épiphyses énormes à peine soudées, chapelet costal,

métatarsiens renflés, torsion des humérus, torsion plus accentuée du squelette de l'avant-bras, bassin déformé contourné. Au microscope, lésions non douteuses d'entérite, altérations osseuses rappelant celles du rachitisme...

Ces expériences ne sont pas probantes parce que les sujets ne furent point sacrifiés à la naissance, mais après une survie de quelques semaines, pendant lesquelles l'entérite signalée a pu se produire ou se développer, bref, jouer un rôle. Il est regrettable que les auteurs n'aient pu obtenir de mort-né à lésions caractéristiques.

Quoi qu'il en soit et malgré l'insuffisance des résultats expérimentaux, nous connaissons d'une part les infections variées de la moelle osseuse: les ostéomyélites et leurs lésions ; et nous leur opposons en pathologie infantile les altérations purement toxiques de cette moelle osseuse (auto-toxiques ou toxi-infectieuses, peu importe) : ces altérations constituent le rachitisme. Quant aux intoxications dépendant d'une glande à sécrétion interne, nous les connaissons également et elles sont autres.

Encore une fois il semble légitime d'étendre ces notions au fœtus rachitique et d'incriminer une intoxication ou une toxi-infection maternelles.

2° *Achondroplasie.* — Mais si nous revenons maintenant à l'achondroplasie, nous devrons nous remémorer les notions anatomiques précisées plus haut : sclérose d'un caractère tout particulier, ne semblant pas consécutive à une altération préalable

de la moelle osseuse, frappant d'emblée le cartilage dans sa zone avasculaire, ayant un caractère définitif, un caractère de lésion guérie, et différente des lésions de guérison du rachitisme acquis.

Toutes ces notions d'anatomie pathologique seraient singulièrement confirmées, s'il était possible d'attribuer à l'achondroplasie une cause unique spécifique ; singulièrement diminuées au contraire si nous en sommes réduits à incriminer pour l'achondroplasie, comme pour le rachitisme, toute la série des toxi-infections maternelles.

« Maladie guérie ou anomalie du cartilage », dit Spillmann ; que veut dire anomalie ? Il n'y a pas d'anomalie sans cause.

Stigmate de dégénérescence ? a-t-on dit encore. N'y a-t-il pas le cas de Kaufmann, fruit d'un inceste entre frère et sœur.

Trouble trophique d'origine nerveuse ? peut-être. Cette hypothèse intéressante a été à la fois soulevée et réfutée par Durante. De ses examens il résulte que l'achondroplasie paraît indépendante du système nerveux.

Une lésion glandulaire spéciale expliquerait évidemment merveilleusement cette dystrophie.

« N'y aurait-il pas dans ce trouble de développement quelque chose d'analogue à ce qui se passe dans le myxœdème ; ne serait-ce pas dans un trouble de la fonction ou du développement de quelque organe glandulaire qu'il faut chercher la raison d'être de l'achondroplasie ? » (P. Marie).

Malheureusement tous les organes à sécrétion interne ont été passés en revue, jusqu'ici sans succès : Placenta (Bohn, Schwob), thymus (Vargas), pituitaire (Casselli, Hutchinson), corps thyroïde (Leblanc, Edgworth, Erachrewski), testicule (Dor et Maisonnave). Porak et Durante remarquent qu'en général dans les dystrophies de nature glandulaire on n'observe ni inflammation, ni sclérose proprement dite, mais simplement des modifications dans la vitalité des éléments dont l'activité fonctionnelle est exagérée ou diminuée, et pour eux le rachitisme déterminé par la diminution de l'activité des ostéoblastes est un type histologique qui répond assez exactement à l'action excessive ou insuffisante d'une toxine cellulaire, au fonctionnement imparfait d'un organe du reste indéterminé.

Inversement l'achondroplasie se présentant comme une sclérose affecte une forme histologique plus souvent réalisée par les infections, les intoxications microbiennes, l'alcool...

Une telle opinion est exactement le contre-pied de l'opinion de Marie et nous paraît difficilement soutenable en ce qui concerne le rachitisme dont les lésions en activité ont un caractère inflammatoire : congestion intense et retour à l'état embryonnaire des éléments cellulaires de la moelle osseuse. Aussi bien n'y a-t-il pas lieu de discuter ce curieux paradoxe.

Il en reste le caractère si spécial de l'achondroplasie, et la tendance de ces derniers auteurs, en l'ab-

sence d'une étiologie glandulaire, à se rabattre sur les agents toxiques ou toxi-infectieux connus en pathologie générale pour leur action sclérosante.

Au premier rang il faut citer la syphilis, puis l'alcool, puis la tuberculose...

« Parmi les os de nouveau-nés atteints de syphilis latente que nous avons eu l'occasion d'examiner, plusieurs, sans offrir des lésions spécifiques, étaient cependant altérés. Chez les uns existait un état rachitique classique, chez d'autres une transformation fibreuse du cartilage de conjugaison, avec atrophie de la zone de rivulation, qui ressemblait étrangement au début des lésions achondroplasiques. La syphilis semble donc, en tant qu'affection, sclérosante, susceptible de déterminer des lésions très analogues à celle de l'achondroplasie. Et elle a été effectivement relevée dans un certain nombre d'observations chez les parents...

« N'oublions pas d'ailleurs que la syphilis à côté de lésions spécifiques, donne naissance à des altérations banales qui existent parfois seules. Elle peut donc faire de l'achondroplasie en tant qu'agent sclérosant, mais partage cette propriété avec d'autres affections. La tuberculose produit également des cirrhoses lentes. Nous l'avons retrouvée dans un cas chez la mère d'un achondroplasique. » (Porak et Durante). De même l'alcoolisme des parents se retrouve dans plusieurs observations.

La conclusion de l'important rapport de Porak et Durante, c'est qu'on ne saurait regarder l'achondro-

plasie comme une lésion spécifique mais comme une sclérose d'origine variable du cartilage d'accroissement.

. . . . . .

3° Peut-il y avoir quelque espoir de mieux préciser un jour une pathogénie dont l'insuffisance actuelle est évidente ? Vraiment n'est-il pas décourageant d'avoir précisé si soigneusement, si laborieusement, les aspects cliniques et l'anatomie de cette affection, de l'avoir aussi franchement séparée du rachitisme pour en fin de compte lui reconnaître les facteurs étiologiques et pathogéniques que l'on s'accorde universellement à reconnaître au rachitisme également. Dans cet ordre d'idées, un fait nous paraît important à détacher : l'achondroplasie est toujours congénitale. On ne saurait donc l'attribuer à des causes multiples, banales, auxquelles l'enfant est tout aussi, sinon plus, exposé que le fœtus. Ceci c'est bon pour le rachitisme, lequel comme corollaire obligé est plus souvent acquis que congénital.

Il est également douteux que le fœtus soit ainsi altéré par fonctionnement défectueux d'une de ses glandes à lui et que par le seul fait de sa naissance il soit immunisé contre toute altération analogue de cette sécrétion glandulaire.

Certaines glandes du fœtus, comme le thymus, s'atrophient à la naissance, mais jamais instantanément ; leur persistance est suffisamment prolongée pour permettre la production, après la naissance, d'un type morbide lié à son fonctionnement.

Les seuls facteurs étiologiques auxquels un fœtus soit exposé pendant sa vie intra-utérine, pour en être à jamais débarrassé du fait de sa naissance, sont les sécrétions internes maternelles, soumises à la traversée placentaire et peut-être modifiées de ce chef. Or, jusqu'à ce jour, on a surtout étudié les glandes du fœtus. On a d'autre part laissé de côté une glande d'un intérêt tout spécial : les capsules surrénales, et cependant l'adrénaline n'est-elle pas le plus remarquable agent sclérosant connu.

En somme de nouvelles recherches anatomiques sur les mères d'achondroplasiques, de nouvelles recherches expérimentales sur femelles pleines dont on modifierait artificiellement les sécrétions internes nous paraissent nécessaires.

Le raisonnement nous amène à incriminer un organe glandulaire maternel, à songer plus particulièrement aux capsules surrénales, à admettre la collaboration placentaire.

Mais de telles données purement hypothétiques n'auront d'intérêt qu'autant qu'elles seront vérifiées et confirmées expérimentalement.

CHAPITRE V

En résumé on peut encore soutenir la parenté du rachitisme et de l'achondroplasie et l'on dira :

Qu'est-ce que cette achondroplasie que vous nous montrez toujours, constituée, définitive, ayant terminé son évolution ? Qu'est-ce que cette affection qui n'a pas de début et qui n'a pas de degré ? Les dieux de l'Olympe naissaient tout armés, mais les altérations de nos tissus ont toujours un début, progressent, s'arrêtent ou rétrocèdent.

Aussi bien l'achondroplasie est-elle anatomiquement une lésion guérie, une terminaison.

Pourquoi ne pas vouloir que ce soit une terminaison du rachitisme quand vous êtes obligés de confondre l'étiologie de ces deux dystrophies, quand vous constatez certains points de contact dans leur anatomie ? le bouleversement de la ligne d'érosion par exemple et la persistance dans le tissu osseux nouveau d'îlots de cartilage calcifié ; quand cliniquement enfin vous avez de véritables termes de transition : achondroplases déjà, à l'œil nu, rachitiques encore au microscope.

Et parce que le rachitisme acquis cicatrise ses

lésions d'une certaine façon, est-il impossible que, les conditions de milieu étant autres, le mode de cicatrisation ne soit pas autre également ? Bref, si l'achondroplasie n'est pas un mode de terminaison du rachitisme, de quoi est-ce l'aboutissant ?

. . . . . .

Et les auteurs qui veulent individualiser franchement l'achondroplasie diront de leur côté :

Tant que nous n'aurons pas trouvé chez des enfants rachitiques notoires, notoirement guéris, la bande de sclérose jusqu'ici caractéristique ; tant que nous n'aurons pas saisi sur le vif la filiation des lésions : nous les considérons comme différentes.

Plus nos connaissances anatomo-pathologiques sont perfectionnées, plus nette nous est apparue la séparation entre le rachitisme congénital et l'achondroplasie.

Au point de vue pathogénique, nous ne savons encore rien : Tout reste à faire, à tel point qu'aucune des notions négatives actuelles n'a un caractère définitif.

En attendant qu'un expérimentateur heureux nous fournisse la clef du problème nous nous en tiendrons à ce fait précis : anatomiquement rachitisme guéri et achondroplasie ne peuvent être confondus.

CONCLUSION

1° Cliniquement dans quelques cas le diagnostic entre l'achondroplasie et le rachitisme congénital est impossible.

2° Dans ces cas la radiographie, en montrant d'épaisses diaphyses, encore élargies en cupule à leur extrémité, et surtout l'examen microscopique lèveront les doutes.

3° Histologiquement en effet le doute est impossible ; les similitudes apparentes disparaissent devant les deux faits suivants :

a) La bande de sclérose dans le cartilage indifférent, avec tassement de la zone de rivulation est propre à l'achondroplasie ;

b) Jamais le rachitisme acquis guéri ne laisse une pareille lésion.

4° La filiation de l'achondroplasie à partir du rachitisme congénital repose inversement sur ces deux faits :

a) On ne connaît pas les lésions de début et d'évolution de l'achondroplasie. Cependant elles doivent exister ;

b) Des fœtus d'aspect achondroplasique sont his-

tologiquement rachitiques, ce qu'on peut traduire : achondroplases, en évolution, histologiquement encore rachitiques.

5° Les renseignements étiologiques sont actuellement nuls. Eux seuls pourtant permettront de résoudre le problème.

Des considérations théoriques nous amènent à nous demander, à la suite de P. Marie, si l'achondroplasie n'est pas le résultat de l'altération d'une sécrétion interne et nous ajoutons : *maternelle*.

Les propriétés sclérosantes connues de l'adrénaline amènent logiquement à incriminer les capsules surrénales maternelles.

Vu : le Président de la thèse,
BUDIN

Vu : le Doyen,
DEBOVE

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris
LIARD

BIBLIOGRAPHIE

Nota. — Nous nous bornons ici à l'indication des sources fondamentales. On trouvera dans les comptes rendus de la Société obstétricale de France de 1905, annexée aux rapports de Porak, Durante et Nau, la bibliographie la plus complète parue sur le rachitisme congénital et l'achondroplasie.

Apert. — Quelques remarques sur l'achondroplasie. Nouvelle iconog. de la Salpêtrière, 1901, n° 4.

Cestan. — Nouvelle iconog. de la Salpêtrière, 1901.

Charrin et Gley. — Société biolog., 29 févr. et 25 avril 1896.

Charrin et Le Play. — C. R. Acad. des Sciences, 1905.

Daniel. — De l'achondroplasie chez le fœtus : Annales de gynécologie et d'obstétrique, 1903, p. 25.

Depaul. — Bullet. Acad. de médecine, 28 janvier 1851. Archives de biologie, 1877-1878.

Durante. — Bullet. Société anat., 1900, page 785.

Kassowitz. — Passim.

Korsakoff. — Rachitisme artificiel dans ses rapports avec le rachitisme congénital. Moscou, 1892, page 374-378. Quatre planches.

Lafont-Marron. — Thèse Paris, 1859.

Nau. — C. R. Soc. d'obstétr. de France, 1905.

Notta. — Bullet. Société anat., 1849, page 83.

Parrot. — Leçons publiées par Troisier, 1886.

Porak. — Nouvelles archives d'obstétr. et de gynéc., 1889-1890.

Porak et Durante. — C. R. Société d'obst. de France, 1905.

Régnault (F.). — Bullet. Société anat., 1901, passim.

Spillmann (L.). — Th. Nancy, 1900.

Vilcoq et Girode. — Soc. anat., 1888.

Winckler. — Ein fall fon rachitis mit micromelia. Archives f. gyn., 1871.

Imp. de la Facu té de médecine, Henri JOUVE, 15, rue Racine, Paris.

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE